

# Causas de Morte em doentes com Hemofilia: Estudo Retrospectivo de 1979 a 2007, no Serviço de Imunohemoterapia do HSJ

C. Costa; M. Antunes; M. Diniz

Serviço de Imunohemoterapia do Hospital de São José - Lisboa

**Introdução:** A hemofilia é uma doença hemorrágica congénita, causada por um défice dos factores da coagulação VIII ou IX, que dão origem respectivamente à Hemofilia A e Hemofilia B.

Antes da disponibilidade de preparados ricos em factores de coagulação, a esperança de vida dos doentes com hemofilia, era inferior a 30 anos e a maioria das causas de morte entre estes doentes eram as hemorragias intracranianas e outras.

Desde os anos 60/70, os concentrados de factores da coagulação foram um indiscutível avanço na terapêutica, possibilitando o tratamento domiciliário, uma redução assinalável dos episódios hemorrágicos e um aumento da esperança de vida.

Durante o início da década de 80, a infecção pelo Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH) contraída através do tratamento com concentrados de factor, levou a que muitos doentes com hemofilia ficassem infectados. Por outro lado mais de 80% dos doentes tratados com concentrados de factores da coagulação antes de 1992, adquiriram infecção pelo vírus da hepatite C (VHC).

Desde 1985, com o desenvolvimento dos processos de inactivação viral, estão disponíveis concentrados de factor de coagulação inactivados com elevada segurança. Hoje em dia a complicação mais importante da terapêutica com concentrados de factores da coagulação é o desenvolvimento de inibidores neutralizantes da actividade do FVIII e FIX.

**Objectivo:** Estudar retrospectivamente as causas de morte dos doentes com hemofilia seguidos no Hospital de São José entre 1979 e 2007.

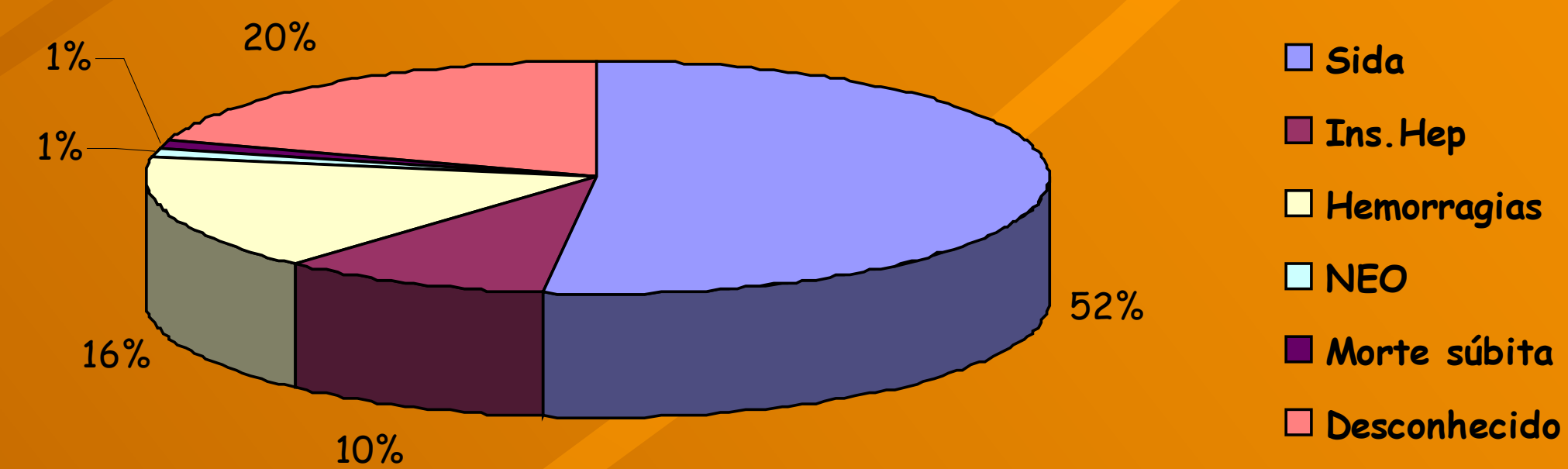
**Material e Métodos:** Foram revistos 81 processos de doentes com hemofilia falecidos entre 1979 e 2007, com análise do tipo de Hemofilia (A/B, Grave, moderada ou ligeira), tratamento efectuado e causas de óbito.

**Resultados:** No período estudado verificou-se a existência de 81 óbitos: 42 devidos a infecção pelo VIH, 8 devido a Insuficiência Hepática crónica, 13 por hemorragia, 1 por Neoplasia, 1 óbito por morte súbita e 16 mortes por causa não apurada. Dos 13 doentes falecidos por hemorragia, 6 foram devido a Hemorragia Intracraniana, 3 por Doença Cerebrovascular, 2 por Hemorragia Digestiva e 2 por hemorragia associada à presença de inibidores. Dos 8 doentes falecidos por Insuficiente Hepática Crónica, 5 apresentavam Co-Infecção com o VIH.

As 16 mortes por causa não apurada devem-se ao facto de que embora estes doentes estivessem referenciados ao SIH do H.S.José eram seguidos na área de residência, não tendo sido reportada a causa da sua morte.

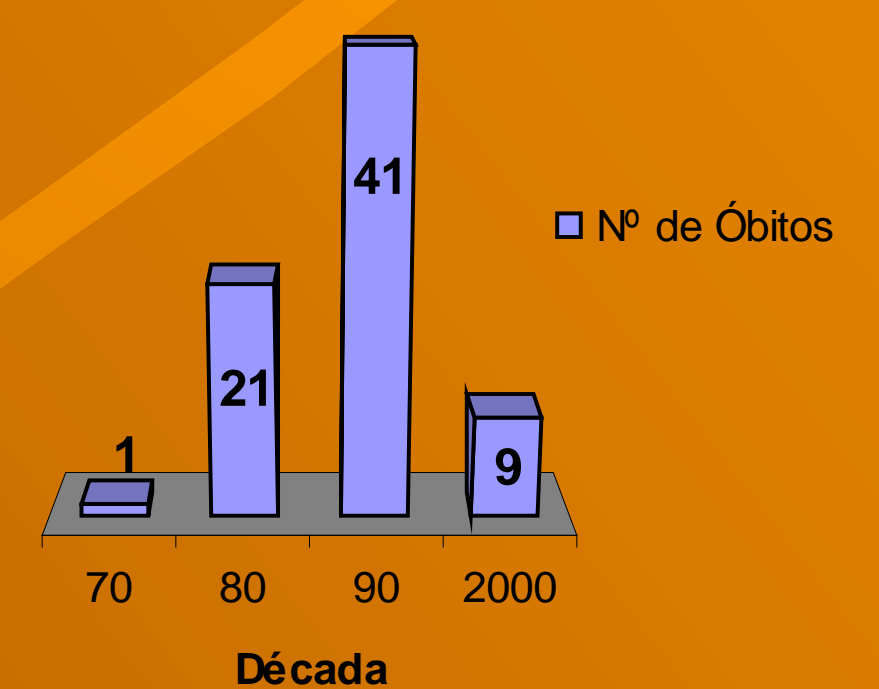
Causas de Morte		Nº de Mortes	%
SIDA		42	52
Insuficiência Hepática		8	10
Hemorragia	H. Cerebral	6	16
	AVC	3	
	H. Digestiva	2	
	Inibidores	2	
Neoplasia		1	1
Morte Súbita		1	1
Desconhecida		16	20

Causas de Óbito



Foi analisada a mortalidade por década (80, 90 e 2000), tendo-se verificado o maior número de óbitos na década de 90 (41 óbitos). Na década de 80 ocorreram 21 óbitos e durante o ano 2000 apenas se registaram 9 óbitos. Não se conseguiu apurar o ano de óbito de 9 doentes falecidos.

Óbitos por Década



**Conclusões:** Verifica-se nas últimas duas décadas que as infecções pelo VIH (52%%) e VHC (10%) foram as principais causas de morte dos doentes com hemofilia. A maior percentagem de mortes ocorreu durante a década de 90: 41 mortes (50,6%), sendo 28 destas por SIDA (68,3%). Estas infecções (VIH e VHC) continuam ainda a afectar os doentes com hemofilia, embora a infecção pelo VIH seja, hoje, largamente controlada com a actual terapêutica antiretroviral. A infecção pelo VHC pode ter uma progressão lenta e poderá continuar a ter impacto na esperança de vida destes doentes.

Nos casos em que a morte não esteve relacionada com as infecções VIH e VHC, foram as hemorragias a causa mais importante (16%). Por isso e porque actualmente os concentrados de factores de coagulação são seguros relativamente à transmissão de VIH/VHC, esforços devem ser mantidos para a prevenção da mortalidade por hemorragias, nomeadamente Hemorragias Intracranianas, por presença de Inibidores e trauma. Importância deve ser dada ao tratamento adequado destes doentes em centros especializados.